

ДИССЕРТАЦИОННАЯ ОРБИТА

КОНЦЕПЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ, НЕЙРО-КОГНИТИВНОЙ И ПСИХОЛОГО-СОЦИАЛЬНОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ И ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

УДК 612; 615-05

Румянцев А.Г., Володин Н.Н., Касаткин В.Н., Митраков Н.Н.

ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва, Россия

THE CONCEPT OF HEALTH, NEURO-COGNITIVE AND PSYCHO-SOCIAL REHABILITATION OF CHILDREN WITH ONCOHEMATOLOGICAL DISEASES

Rumyantsev AG, Volodin NN, Kasatkin VN, Mitrakov NN

«Federal Scientific and Clinical Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology n.a. D. Rogachev», Moscow, Russia

Введение

Современная стратегия лечения детей с гематологическими и онкологическими заболеваниями включает полихимиотерапию, хирургическое лечение, лучевую терапию и трансплантацию гемопоэтических стволовых клеток (ГСК), иммунотерапию, таргетные и клеточные технологии [1, 2, 3].

Разработка и внедрение в практику единых клинических рекомендаций, медико-экономических стандартов и организация кооперированных многоцентровых клинических исследований по оптимизации лечения детей больных гематологическими и онкологическими заболеваниями привело в Российской Федерации к достижению 70–95% выживаемости больных, что ставит новую организационную проблему – разработку медицинской реабилитационно-адаптационной программы, обеспечивающей адекватное онтогенетическое развитие и улучшающее качество их жизни [4, 5, 6, 7].

Противоопухолевые препараты и облучение поражают как опухолевые клетки, так и здоровые ткани в период развития гомеостатических систем (иммунной, нервной, эндокринной и др.) организма, что приводит к тяжелым осложнениям, дизадаптации и нарушению развития. Отдаленные последствия химиолучевой терапии сохраняются в течение 3–10 лет после завершения лечения и приводят к инвалидизации больных. Особенно тяжелые отдаленные последствия, значительно снижающие качество жизни, отмечаются у детей после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) по поводу первичных иммунодефицитов (ПИД), орфанных заболеваний, синдромов костно-мозговой недостаточности и онкологических заболеваний, после интенсивной полихимиотерапии гемобластозов, после лечения опухолей головного и спинного мозга,

комбинированного лечения других солидных опухолей с удалением органов, конечностей, органосохраняющих и реконструктивных операций [8, 9, 10, 11].

Дети, перенесшие терапию по поводу злокачественных новообразований (ЗН), имеют повышенный риск развития патологии со стороны сердца и коронарных сосудов. Кардиотоксичность обусловлена применением антрациклиновых антибиотиков и лучевой терапии с вовлечением области сердца. Антрациклиновые антибиотики, такие как, доксорубицин, даунорубицин, митоксантрон, идарубицин, эпирубицин, могут вызывать позднюю кардиотоксичность, проявляющуюся развитием кардиомиопатии и застойной сердечной недостаточности, а также аритмиями. Показана прямая зависимость между кумулятивной дозой антрациклинов и риском развития кардиомиопатии. При этом, «безопасной» дозы антрациклинов не существует. В основе антрациклиновой кардиомиопатии лежит повреждение кардиомиоцитов под воздействием свободных радикалов. Клиническим отражением подобного повреждения могут являться дилатационная и рестриктивная кардиомиопатия. При этом, у лиц, получавших терапию по поводу ЗН в детском возрасте, как правило, выявляется смешанный вариант кардиомиопатии.

Частота развития субклинической кардиотоксичности варьирует от 0 до 57%, частота встречаемости клинически значимой кардиотоксичности составляет 0–16%. В недавнем исследовании частота данного состояния у лиц, перенесших терапию по поводу ОЛЛ и нефробластомы, составила 15% и 42%, соответственно.

Лучевая терапия с вовлечением области сердца включает маньевидное облучение, лучевую терапию на грудную клетку, средостение, подмышечную область, грудной отдел позвоночника, тотальное абдоминаль-

ное обучение и облучение верхнего квадранта брюшной полости. Лучевая терапия ассоциирована с возможностью развития кардиомиопатии, аритмий, фиброза перикарда, инфаркта миокарда, патологии со стороны клапанного аппарата сердца, атеросклероза коронарных артерий. В основе повреждения сердца под воздействием лучевой терапии лежит развитие интерстициального фиброза, сужение капилляров и просвета артерий.

Факторами риска развития кардиотоксичности является женский пол, возраст на момент проведения терапии менее 5 лет, кумулятивная доза антрациклинов более 300 мг/м², доза лучевой терапии на область сердца более 30 Гр. Необходимо подчеркнуть, что вероятность развития кардиомиопатии и застойной сердечной недостаточности возрастает по мере увеличения длительности интервала от момента проведения лечения.

Поражения легких у лиц, которым проводилась терапия по поводу ЗН в детском возрасте, могут проявляться пневмосклерозом, интерстициальным пневмонитом, рестриктивно-обструктивным поражением легких. Основными агентами, ответственными за легочную токсичность, служат химиопрепараты, такие как, противоопухолевый антибиотик блеомицин и алкилирующие агенты (бусульфан, кармустин, ломустин), а также лучевая терапия с вовлечением легких. В основе интерстициального поражения легких под воздействием химиопрепаратов и лучевой терапии лежит фиброз легочной ткани. Интерстициальное поражение легких обусловлено развитием воспаления и фиброза стенок альвеол, изменениями эндотелия капилляров и клеток, выстилающих альвеолы, что в свою очередь приводит к пролиферации фибробластов и отложению коллагена. Обструктивное поражение легких обусловлено сужением дыхательных путей в результате воспаления, отека и рубцевания. Снижение эластичности легочной ткани ответственно за рестриктивные нарушения. Развитие пневмофиброза может выявляться у пациентов, которые получили лучевую терапию на маньевидную зону, область средостения, грудную клетку, всю брюшную полость и при проведении тотального облучения тела (ТОТ).

Частота встречаемости пневмосклероза зависит от суммарных доз препаратов. Так при дозе блеомицина менее 450 мг частота данного осложнения составляет 3–5%, тогда как при дозе более 500 мг – 20%. Кумулятивная частота встречаемости пневмофиброза после облучения грудной клетки составляет 3,5% к 20 годам наблюдения.

Лучевая терапия и операции на органах брюшной полости являются факторами, ответственными за развитие хронической патологии ЖКТ. Клиническими проявлениями служат стриктуры пищевода, хронический энтероколит и обструкция тонкой и толстой кишки. Нарушения функции печени, у лиц, которым проводилось лечение по поводу ЗН в детском возрасте, могут быть обусловлены целым рядом факторов, включающих хирургическое лечение, химиотерапию, лучевую терапию, гемотрансфузионную терапию.

Основной группой пациентов, которым проводятся операции на печени, являются больные с первичными злокачественными опухолями печени (гепатобластома, гепатоцеллюлярный рак). Химиопрепараты, такие как антиметаболиты (метотрексат, 6-меркаптопурин, 6-тиогуанин), как правило, вызывают острые нарушения функции печени. Их вклад в поздние нарушения печеночной функции остается неясным. Использование актиномицина Д ассоциировано с развитием

вено-окклюзионной болезни (ВОБ) печени, однако, у большинства пациентов данное состояние является полностью обратимым. Тем не менее, у пациентов, перенесших ВОБ печени и имеющих дополнительные факторы риска, частота развития гепатотоксичности может быть выше. Дополнительными факторами риска служат инфицированность вирусными гепатитами и наличие в анамнезе указаний на ВОБ печени.

Вирусные гепатиты остаются основным фактором, ответственными за нарушения функции печени, у больных, излеченных от ЗН в детском возрасте. Распространенность инфицирования вирусами гепатита В и С варьирует в различных странах. Исследования, проведенные в РФ показывают очень высокую инфицированность детей перенесших терапию по поводу ЗН вирусными гепатитами, составляющую в целом 75%. При этом превалирует инфицирование вирусом гепатита С – 35%, а с учетом сочетанной инфекции (В+С) частота встречаемости гепатита С в данной популяции приближается к 50%.

Специфическая противоопухолевая терапия, ассоциированная с повреждением почек и/или развитием артериальной гипертензии почечного генеза, включает в себя химиопрепараты (цисплатин, карбоплатин, ифосфамид, метотрексат), лучевую терапию на область почек и нефрэктомии. Нефротоксичность может манифестировать острой необратимой почечной недостаточностью, медленно прогрессирующей почечной недостаточностью или специфическими нарушениями тубулярного аппарата почек. Клиническими проявлениями повреждения почек служат гипертензия, протеинурия или различной степени выраженности почечная недостаточность.

Основными химиопрепаратами, ответственными за развитие отсроченной нефротоксичности являются производные платины и ифосфамид. Факторами риска развития нефротоксичности служит возраст на момент проведения терапии, что особенно четко продемонстрировано для ифосфамида, кумулятивные дозы препаратов и применение указанных препаратов в комбинации с лучевой терапией на область почек и другими нефротоксичными препаратами. Целый ряд препаратов сопроводительной терапии может оказывать повреждающее действие на почки, потенцируя неблагоприятные эффекты цитостатиков. К числу таких лекарственных средств относятся антибиотики (амикацин, ванкомицин), противогрибковые препараты (амфотерицин В).

Частота встречаемости отсроченной нефротоксичности зависит от вида повреждающего фактора и их сочетания. Так, у 30% детей, которым проводилась терапия ифосфамидом, отмечается развитие персистирующей тубулопатии, нарушения гломерулярной фильтрации выявляются в 25% случаев. У больных, которым была проведена нефрэктомия по поводу нефробластомы при медиане наблюдения более 10 лет почечная недостаточность, диагностируемая по снижению уровня гломерулярной фильтрации, развивается в 19%. Частота терминальной почечной недостаточности составляет 1% при унилатеральной опухоли и 12% при билатеральной нефробластоме. Однако, если нефробластома сочеталась с пороками развития мочеполовой системы или развивалась на фоне генетических синдромов, то частота отсроченной терминальной почечной недостаточности достигает до 90%.

Применение алкилирующих агентов ифосфамида и циклофосфамида в терапии целого ряда ЗН дет-

ского возраста обуславливает возможность развития отдаленных эффектов со стороны мочевыделительной системы. Основу повреждающего действия данных препаратов составляет образование в процессе метаболизма акролеина, оказывающего токсическое воздействие на уроэпителий. Клинически это может проявляться развитием геморрагического цистита, фиброза мочевого пузыря, нарушением опорожнения мочевого пузыря, пузырно-мочеточниковым рефлюксом и гидронефрозом. Факторами риска развития данных осложнений служат высокие кумулятивные дозы препаратов (циклофосфамид $> 3 \text{ г/м}^2$) и их сочетанное использование с лучевой терапией на область таза (суммарная доза $> 30 \text{ Гр}$).

Основными агентами ответственными за развитие ототоксичности являются препараты платины (цисплатин, карбоплатин) и лучевая терапия с вовлечением области уха. При этом развивающаяся тугоухость может быть двух видов: звукопроводящая (кондуктивная) и нейросенсорная. В основе кондуктивной тугоухости чаще всего лежит развитие среднего отита, в связи с развитием инфекций наружного слухового прохода.

Нейросенсорная тугоухость может быть вызвана как лучевой терапией, так и химиотерапией с включением производных платины. В основе ототоксичности производных платины лежит разрушение сенсорных волосковых клеток улитки. Цисплатин является основным препаратом ответственным за формирование данного вида тугоухости. Показана взаимосвязь между частотой развития тугоухости и кумулятивной дозой препарата, а также возрастом на момент проведения химиотерапии [Li]. Частота встречаемости ототоксичности у детей при использовании высоких доз цисплатина может достигать 50–60%. Основными факторами риска развития ототоксичности является ранний возраст ($< 4 \text{ лет}$) на момент проведения терапии, высокие кумулятивные и курсовые дозы цисплатина, сочетанное использование лучевой терапии и цисплатина, особенно после курса лучевой терапии. Важную роль с формированием тугоухости играет одновременное применение цисплатина и других ототоксичных препаратов, таких как аминогликозиды и петлевые диуретики.

Проведение химиотерапии и лучевой терапии ассоциировано с воздействием на рост и формирование зубов. Стоматологические проблемы, у детей, которым проводилась противоопухолевая терапия в детском возрасте, включают неправильное формирование зубов, микродонтию, нарушение развития корней в виде укорочения и истончения, дисплазию эмали, аномалии прикуса, болезни перидонта. Лучевая терапия оказывает воздействие на зубы при вовлечении в поле облучения ротовой полости, что возможно при облучении головного мозга, носоглотки, ротоглотки, области шеи, надключичных областей, мантневидном облучении и ТОТ. Особенно выражены данные эффекты противоопухолевой терапии у детей, которые получали лечение в раннем возрасте ($< 5 \text{ лет}$). Кроме того, фактором риска является доза лучевой терапии ($> 10 \text{ Гр}$). У пациентов, перенесших терапию по поводу ОЛЛ, частота недоразвития корней зубов и микродонтии составляет 24 и 19%, соответственно. Все больные, которым проводилась химиотерапия, находятся в группе риска по развитию кариеса.

Нарушения со стороны органа зрения проявляются в виде формирующейся катаракты, которая является следствием приема глюкокортикоидов, использования

бусульфана, а также применения лучевой терапии с вовлечением глазного яблока в дозах $> 10 \text{ Гр}$. Частота выявления подкапсульных затемнений хрусталика составляет 38–50% у пациентов, перенесших ОЛЛ, однако, как правило, клинически значимого влияния на зрение они не оказывают. Кумулятивная частота развития катаракты у реципиентов аллогенной ТГСК может достигать 44% к 10 годам наблюдения, что связано с использованием ТОТ в режимах кондиционирования. Помимо развития катаракты лучевая терапия на область глазницы ассоциирована с целым рядом побочных эффектов, включающих гипоплазию глазницы, атрофию слезного протока, глаукому и т.д. Данные эффекты, как правило, развиваются при дозах лучевой терапии $> 30 \text{ Гр}$.

Одним из наиболее серьезных отдаленных эффектов противоопухолевого лечения является воздействие на репродуктивную систему. При этом повреждение яичников и яичек возможно как в результате лучевой терапии (прямого воздействия на гонады или опосредованно при облучении гипоталамо-гипофизарной области), так и химиотерапии. Воздействие на гонады может приводить к нарушению полового развития и бесплодию.

Нарушения со стороны костно-мышечной системы развиваются у всех детей. Противоопухолевая терапия может вызывать различные изменения, включающие нарушение роста костей, деформацию костей, остеопороз и остеопению, аваскулярный некроз (остеонекроз).

Отдаленные эффекты лучевой терапии со стороны мышечной ткани проявляются гипоплазией мышц и снижением силы мышечных сокращений в мышцах, подвергнутых облучению. При этом, данные эффекты в большей степени являются косметическими нежели функциональными. Тем не менее, при лучевой терапии в высоких дозах в мышце могут формироваться склеротические изменения, приводящие к нарушению контрактности мышцы, ограничению подвижности в суставе и даже болевому синдрому.

У детей, излеченных от ЗН развивается иммунологическая недостаточность [12], нутритивные [13] и нейро-когнитивные расстройства [14, 15]. Наиболее чувствительные области, которые страдают в результате лечения онкологических заболеваний – это внимание, исполнительные функции, скорость исполнения, рабочая память, способность к обучению, которые напрямую связаны с академической успеваемостью у детей, выживших после онкологического заболевания [16, 17]. Наиболее серьезные последствия имеет краниальное облучение, используемое в стандартном лечении острого лимфобластного лейкоза и опухолей головного мозга. Именно у этих детей нейро-когнитивные и поведенческие последствия перенесенного лечения диагностируются спустя годы и десятилетия после прекращения лечения. Нарушение внимания и исполнительных функций (рабочая память, резоны, гибкость в принятии решений, планирование и исполнение), приводит в итоге к нарушению академической успеваемости, к трудностям социальной и профессиональной адаптации во взрослой жизни.

Одним из наиболее грозных отдаленных последствий терапии являются вторые злокачественные опухоли (ВЗО). Риск развития ВЗО у лиц, перенесших терапию по поводу ЗН в детском возрасте, превышает общепопуляционный в 3–6 раз. Кумулятивная заболеваемость составляет 3,5–4,2% к 25 годам наблюдения.

Развитие ВЗО может быть обусловлено различными факторами, такими как наличие генетически детерминированной предрасположенности к развитию опухолей, возрастом больного на момент постановки диагноза первичной злокачественной опухоли, полом, применением лучевой терапии и отдельных групп цитостатических препаратов. В структуре заболеваемости вторичными злокачественными опухолями превалирует рак молочной железы, рак щитовидной железы, опухоли центральной нервной системы (ЦНС).

Длительные когортные исследования, проведенные в ряде стран показали, что у лиц, находящихся 5 и более лет в ремиссии по основному заболеванию риск смерти в 10,8 раза превышает общепопуляционный, риск развития вторых злокачественных опухолей превышает общепопуляционный в 3–6 раз.

Эти данные указывают на необходимость длительного, возможно пожизненного наблюдения за данной группой больных с целью раннего выявления отдаленных последствий терапии и их коррекции. При этом необходимо подчеркнуть важность взаимодействия детского гематолога/онколога, больного ребенка и членов его семьи. Помимо информации, которую предоставляет детский гематолог/онколог, касающуюся аспектов противоопухолевой терапии (вид лечения, сроки проведения, дозы химиопрепаратов, лучевой терапии), важным является информирование семьи о риске развития отдаленных последствий лечения. Специальные опросы, проведенные среди лиц, излеченных от злокачественной опухоли в детском возрасте, показали, что даже в странах с хорошо налаженной системой мониторинга таких больных только 72% опрошенных могли указать свой точный диагноз, 70% помнили зоны, на которые проводилась лучевая терапия. Помимо пациента важным представляется информированность врачей педиатров и врачей узких специалистов о возможности развития тех или иных отдаленных эффектов терапии.

Рекомендации по наблюдению за лицами, пережившими терапию по поводу злокачественной опухоли в детском возрасте, в нашей стране отсутствуют. В связи с этим мы в нашей работе ориентировались на существующие национальные рекомендации зарубежных стран:

1. Long-term follow-up guidelines for survivors of childhood, adolescent, and young adult cancers, 2006 (США). Адрес в сети Интернет: www.survivorshipguidelines.org.
2. Long-term follow-up of survivors of childhood cancer – SIGN 76, 2004 (Шотландия). Адрес в сети Интернет: www.sign.ac.uk/pdf/sign76.pdf.
3. Therapy based long term follow-up, 2005 (Великобритания). Адрес в сети Интернет: www.ukccsg.org

Следует подчеркнуть, что данные рекомендации относятся к здоровым детям и подросткам, перенесшим терапию по поводу ЗН. В случае наличия у больного сопутствующей патологии до момента заболевания ЗН, развития осложнений на фоне терапии или выявления осложнений в момент завершения специального лечения, такие больные должны наблюдаться специалистами узкого профиля, при этом частоту осмотров и вопрос о терапии решает врач специалист.

В мировой практике (II и III этапы)¹ реабилитация проводится в дневных стационарах (outpatient-clinic) при стационарах или специализированных поликлиниках. В реабилитационных центрах США и Европы (Германия, Швейцария, Австрия и др.) количество больных

направляемых в клинику долечивания составляет 10%, выписанных из стационара.

В Российской Федерации II этап реабилитации данного контингента отсутствует, в связи с чем, основываясь на 20-летнем опыте организации санаторного (III) этапа реабилитации больных детей в санатории «Русское поле» Минздрава России, в рамках которого отработаны немедикаментозные методы медицинской и психологической реабилитации мы планируем разработать и внедрить на федеральном уровне клинические рекомендации, медико-экономические стандарты и оптимальные технологии онтогенетической реабилитации детей с гематологическими и онкологическими заболеваниями получивших высокотехнологичное лечение (комбинированное лечение ПХТ и ТГСК).

Общие положения организации реабилитационного процесса детей и подростков с гематологическими и онкологическими заболеваниями представлены ниже.

С учетом этапности и непрерывности лечебно-реабилитационного процесса медицинская реабилитация II этапа оказывается независимо от сроков заболевания, при условии стабильности клинического состояния пациента и наличия реабилитационного потенциала, когда риск развития осложнений не превышает реабилитационный потенциал, при отсутствии противопоказаний к проведению отдельных методов на основании установленного реабилитационной цели и реабилитационного диагноза.

Реабилитационный диагноз – диагноз, отражающий критерии оценки функциональных последствий заболевания или осложнения лечения, включающий в себя описание возникшего повреждения и последовавших за этим нарушений или риска их развития, наличие соответствующих возрасту, развитию бытовых и учебно-профессиональных навыков; ограничения активности и участия в значимых для ребенка событиях частной и общественной жизни; влияния факторов окружающей среды, облегчающих или усложняющих выполнение основных функций.

На основе реабилитационного диагноза формируется реабилитационная цель – планируемый, специфичный, измеримый, реально достижимый, определенный во времени результат проведения реабилитационных мероприятий. Цель устанавливается в стационаре, где лечится больной при мультидисциплинарном обсуждении состояния пациента при участии самого пациента и его родителей. Цель (показания) и диагноз составляют основу направления ребенка в лечебно-реабилитационный центр.

Реабилитационный потенциал (реабилитационный прогноз). Обоснованная вероятность достижения намеченных целей медицинской реабилитации в намеченный отрезок времени с учетом характера заболевания, его течения, индивидуальных ресурсов и компенсаторных возможностей при сохранении стабильного соматического и психического состояния пациента, стимуляция его высокой мотивированности по отношению к предстоящему реабилитационному лечению на основе мультидисциплинарного подхода.

Потенциал (прогноз) определяется мультидисциплинарной бригадой при госпитализации в лечебно-диагностический центр. Реабилитационная мультидисциплинарная бригада определяет индивидуальную

¹Приказ Минздрава РФ от 29.12.2012 г. №1705н «Порядок оказания медицинской реабилитации»

программу реабилитации пациента, осуществляет текущее медицинское наблюдение и проведение комплекса реабилитационных мероприятий.

Мультидисциплинарный подход к осуществлению реабилитационных мероприятий – применение комплекса мер медицинского, педагогического, психологического и социального характера при взаимодействии специалистов различного профиля, включая различные виды помощи по преодолению последствий заболевания, изменению образа жизни, снижению воздействия факторов риска с целью определения цели реабилитации, необходимости и достаточности, продолжительности, последовательности и эффективности участия каждого специалиста в каждый конкретный момент времени течения реабилитационного процесса.

Мультидисциплинарный подход осуществляется членами мультидисциплинарной бригады врачей специалистов и реабилитологов включающей:

- врачей специалистов по профилю оказываемой медицинской помощи; врача-педиатра, врача-терапевта (для подростков старшего возраста), врача-педиатра-онколога, врача педиатра-гематолога, врача педиатра-иммунолога;
- врача-реабилитолога, врача по лечебной физкультуре и спортивной медицине, врача – физиотерапевта, медицинского психолога, педагога;
- по показаниям – врача-рефлексотерапевта, врача – мануальной терапии, врача-физиотерапевта, врача-рефлексотерапевта, врача-психиатра;
- по показаниям – специалистов, имеющих высшее немедицинское образование в соответствии с требованиями организации деятельности по специальности: по коррекционной педагогике, логопедии, психологов, инструкторов-методистов по лечебной физкультуре; специалистов по социальной работе;
- по показаниям – врачей функциональной, ультразвуковой, лучевой диагностики, специалистов клинической лабораторной диагностики и др. специалистов, осуществляющих контроль безопасности и эффективности проведения реабилитационных мероприятий, в соответствии с порядками оказания специализированной медицинской помощи, порядком организации медицинской реабилитации, а так же порядками оказания медицинской помощи по лечебной физкультуре, физиотерапии, мануальной терапии, медицинской психологии и рефлексотерапии.

Все участники диагностического и лечебно-реабилитационного процесса должны пройти повышение квалификации (постдипломное усовершенствование) по организации и методам реабилитационного лечения пациентов соответствующего профиля; средний медицинский персонал, имеющий законченное среднее медицинское образование и должны пройти специальную подготовку по лечебной физкультуре и массажу, физиотерапии, бальнеотерапии и др., уходу за пациентами, а также специалисты, имеющие высшее немедицинское профессиональное образование в области лечебной физкультуры, медицинской психологии, коррекционной педагогике, нейропсихологии, профессиональной ориентации и трудотерапии, адаптивной физической культуре, должен пройти повышение квалификации (постдипломное усовершенствование) по методам реабилитации пациентов соответствующего профиля.

Медицинская реабилитация детей и подростков с гематологическими и онкологическими заболеваниями включает в себя:

- оценку (диагностику) клинического и функционального состояния пациента, факторов риска проведения реабилитационных мероприятий, факторов ограничивающих проведение реабилитационных мероприятий, морфологических параметров, функциональных резервов организма, состояния высших психических функций и эмоциональной сферы, нарушений бытовых и учебных навыков; ограничения активности и участия в значимых для индивида событиях частной и общественной жизни, факторов окружающей среды, влияющих на исход реабилитационного процесса;
- формирование плана проведения реабилитационных мероприятий, формирование программы реабилитации, комплексное применение лекарственной и немедикаментозной (технологий физиотерапии, лечебной физкультуры, спортивной медицины, массажа, лечебного и профилактического питания, мануальной терапии, психотерапии, рефлексотерапии, методов с применением природных лечебных факторов) терапии, а также средств адаптирующих окружающую среду к функциональным возможностям пациента и/или функциональные возможности пациента к окружающей среде, в том числе, посредством использования средств передвижения, протезирования и ортезирования;
- реализацию дифференцированных реабилитационных программ в соответствии со стандартами с учетом возраста, социальных и эмоциональных потребностей пациентов с использованием методов отвлечения (дистракций) и методов воображения, чтобы помочь детям во время процедур, диагностических исследований и лечения, привлечения пациентов к индивидуальным и групповым занятиям и развлекательным мероприятиям.

Наш подход в построении системы реабилитационной работы базируется на необходимости совмещения медицинской стратегии лечения со стратегией психолого-социальной реабилитации ребенка и его семьи на всех этапах специализированной помощи – в процессе I, II, III этапов специального лечения и диспансерного наблюдения. Кинезиотерапия и образовательная программа (академическая реабилитация) является ключевыми в социальной реабилитации ребенка и подростка-инвалида, причем объектом реабилитации является вся семья в целом, включая его родителей, братьев и сестер, без чего невозможна эффективная социальная интеграция ребенка-инвалида.

Концепция организации комплексной реабилитации строится на идее создания единого реабилитационного пространства – целостной системы комплексной реабилитации детей и подростков с онкологическими/гематологическими заболеваниями на всех этапах оказания специализированной помощи с привлечением медицинских, психологических, образовательных, культурных, спортивных и других технологий, а также учреждений и органов социальной защиты. Единое реабилитационное пространство – это координация усилий различных структур по проведению медицинской, психолого-социальной, психолого-педагогической реабилитации больных и членов их семей.

Реабилитация основывается на нескольких принципах, которые ясно вытекают из сформулированной концепции: комплексность, этапность, непрерывность, преемственность, индивидуальный подход или персонализация. Специализированная медицинская реабилита-

ция, для больных детей, страдающих онкологическими и гематологическими заболеваниями должна быть решена с учетом возрастных особенностей ребенка, нозологии и связанной с ней программой лечения от 1 года до 3 лет (при условии без рецидивного течения заболевания), и обучением семьи индивидуальной программы реабилитации ребенка и адаптации в среду детства.

В основе медицинской реабилитации лежит комплекс мероприятий медицинского и психологического характера, направленных на полное или частичное восстановление нарушенных (или) компенсацию утраченных функций пораженного органа либо системы организма, поддержание функций организма в процессе завершения острого периода болезни требующего оказания индукционной химиотерапии или ТГСК, периода долечивания и санаторного этапа, направленного на предупреждение, раннюю диагностику и коррекцию возможных нарушений функций поврежденных органов либо систем организма, предупреждение и снижение степени возможной инвалидности, улучшение качества жизни, сохранение индивидуальной траектории развития ребенка и его социальную интеграцию в общество.

Важное значение, не имеющее аналогов в нашей стране имеют специализированные программы коррекции когнитивных функций психотерапии эмоциональных состояний и образовательные программы для больных детей, например, «Cognitive Remediation Program», эффективность которой доказана в мультицентровом рандомизированном исследовании [18] или учебные программы, созданные с учетом дефицита высших пси-

хических функций [19]. Отдельным направлением реабилитации, является работа с семьей выздоравливающего ребенка. Многие проблемы, которые возникают у членов семьи во время болезни: эмоциональное выгорание, депрессия, конфликты, нарушения семейных отношений в связи с болезнью ребенка, влияют на качество его жизни и его поведенческие проблемы [20]. Особенно сильно реабилитация детей является специальная реабилитационно-адаптационная и образовательная программа родителей ребенка и/или членов его семьи.

Планируемая система организации специализированной медицинской реабилитации детям с гематологическими и онкологическими заболеваниями основывается на показателях уровня заболеваемости (онкология – 15 на 100.000 детей до 14 лет, 18 на 100.000 подростков 15–18 лет, гематология 150 на 100.000 детей до 18 лет) и объема диспансерной группы (25 – 30.000 в РФ), каждый из которых нуждается в II–III этапах реабилитации. Реабилитация детей с гематологическими и онкологическими заболеваниями, первичными иммунодефицитами проводится по основным классам заболеваний и отдельных нозологических форм, в соответствии с основными принципами, приоритетами и полномочиями оказания медицинской помощи на территории Российской Федерации¹, в соответствии с особенностями организации реабилитационного процесса у детей и учетом условий семейной реабилитации и этапов организации реабилитационной помощи [21, 22].

¹Приказ Минздрава РФ от 29 декабря 2012 г. №1705н

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Стандарты оказания специализированной помощи детям и подросткам с гематологическими и онкологическими заболеваниями. М. Медпрактика-М, 2009, 575 стр.
2. Румянцев А.Г., Масчан А.А. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток у детей. Медицинское информационное агентство, 2003, 909 стр.
3. Румянцев А.Г., Масчан А.А., Самочатова Е.В. Сопроводительная терапия и контроль инфекций при гематологических и онкологических заболеваниях, М. Медпрактика-М, 2006, 503 стр.
4. Румянцев А.Г. Острый лимфобластный лейкоз у детей (Клинико-иммуноцитологические параллели, состояние иммунитета, тактика лечения и реабилитация) Автореферат докт. дисс., М., 1983, 48 стр.
5. Ким С.Р., Поляев Б.А., Румянцев А.Г. Новые подходы к реабилитации детей больных ЛГМ и ОЛЛ в стадии стойкой клинико-гематологической ремиссии. Вестник российского государственного университета, 1999, №1 (6), стр. 56–61.
6. Бородин И.Д., Желудкова О.Г., Румянцев А.Г. и др. Комплексная реабилитация детей в ремиссии острого лимфобластного лейкоза в условиях санатория. «Вопросы гематологии/ онкологии и иммунопатологии в педиатрии», 2003, №1, стр. 31–35.
7. Поберская В.А., Батов К.Д., Золотарев Т.А., Донская С.Б. и др. Реабилитация детей с онкогематологическими заболеваниями в санаторно-курортных условиях. Одесса, Оптимум, 2010, 160 стр.
8. Досимов Ж.Б. Поздние эффекты противоопухолевой терапии и обоснование комплексной реабилитации детей с онкогематологическими заболеваниями. Автореферат докт. дисс. М. 2004, 52 стр.
9. Ткаченко И.В. Состояние здоровья детей и подростков, излеченных от онкогематологических заболеваний. Автореферат докт. дисс. М. 2009, 64 стр.
10. Равич – Щербо И.В., Киян И.Г., Румянцев А.Г. и др. Психологические особенности детей, страдающих острым лейкозом. «Вопросы психологии», 2004, №6, стр. 84–92.
11. Политова Е.А., Заваденко Н.Н. Румянцев А.Г. Нервно-мышечные расстройства при терапии острых лейкозов и лимфом. Онкогематология, 2013, №4, стр. 24–31.
12. Ткаченко И.В., Румянцев А.Г. Иммунная дисфункция детей, излеченных от онкогематологических заболеваний. Вопросы практической педиатрии, 2009, №4, стр. 93–95.
13. Цейтлин Г.Я., Коновалова М.В., Вашура А.Ю., Румянцев А.Г. Методологические и организационно-методические проблемы клинического питания в детской онкологии. Детская онкология, 2012, №3, стр. 11–12.
14. Досимов А.Ж. Медико-социально-психологический статус и результаты комплексной реабилитации детей с острым лимфобластным лейкозом. Автореферат канд. дисс. М. 2008, 26 стр.
15. Askins M.A., Moore B.D. Preventing Neurocognitive Late Effects in Childhood Cancer Survivors. J. Child Neurol, 2008, 23, 1160–1171.
16. Румянцев А.Г., Журавлев А.К., Гулая М.Д., Михальчик С.В. Особенности психологического состояния при онкологических заболеваниях у детей. М. Медиа-Пресс-Медицина, 2013, 160 стр.
17. Moore B.D. Neurocognitive outcomes in survivors of childhood cancer. J. Pediatr Psychol, 2005, 30, 51–63.
18. Butler R.W., Copeland D.R., Fairclough O.J. et al. A Multicenter Randomized Clinical Trial of Cognitive Remediation Program for Childhood Survivors of Pediatric Malignancy. J. Consult Clin Psychol, 2008, 76 (3), 367–378.
19. Nathan P.C., Patel S.K., Dillek K. et al. Guidelines for identification of Advocacy for and intervention on Neuro cognitive Problems in Survivors of Childhood Cancer. Arch Pediatr. Adolesc. Med., 2007, 161 (8), 798–806.
20. Peterson C.C. Drafar D. Family impact of Neurodevelopmental Late Effects in Survivors of Pediatric Cancer. Clin Psychol Psychiatry, 2006, 11, p. 349–366.
21. Цейтлин Г.Я., Володин Н.Н., Румянцев А.Г. Современные подходы и направления реабилитации детей с онкологическими заболеваниями. / Вестник восстановительной медицины. – 2014, – №5. – С. 2–9.
22. Котюкова А.Ю. Методы психологической коррекции как составная часть реабилитации пациентов с онкопатологией. / Вестник восстановительной медицины. – 2014, – №5. – С. 18–20.

REFERENCES:

1. Standards for specialized care to children and adolescents with hematological and oncological diseases. M. Medpraktika-M, 2009, 575 p.
2. Rumyantsev A.G., Maschan A.A. [Hematopoietic stem cell transplantation in children]. Medical News Agency, 2003, 909 p.
3. Rumyantsev A.G., Maschan A.A., Samochatova E.V. [Supporting therapy and control of infections in hematology and oncology], M. Medpraktika-M, 2006, 503 p.
4. Rumyantsev A.G. [Acute lymphoblastic leukemia in children (Clinical Immunocyto-parallel state immunity, treatment strategy, and rehabilitation)] Abstract of Doctor. diss., M., 1983, 48 p.
5. Kim S.R., Polyayev B.A., Rumyantsev A.G. [New approaches to the rehabilitation of children with ALL in the LGM and stage rack clinical remission]. Bulletin of the Russian State University, 1999, №1 (6) pp. 56–61.
6. Borodina I.D., Zheludkova O.G., Rumyantsev A.G. et. al. [Comprehensive rehabilitation of children in remission from acute lymphoblastic leukemia in a sanatorium]. «Issues of hematology / oncology and pediatric immunopathology», 2003, №1, p. 31–35.
7. Poberskaya V.A., Batov K.D., Zolotarev T.A., Donskaya SB et al. [Rehabilitation of children with hematologic malignancies in sanatorium conditions]. Odessa, Optimum, 2010, 160 p.
8. Dosimov J.B. [Late effects of anticancer therapy and substantiation of complex rehabilitation of children with hematologic malignancies]. Author's abstract of Doctor. diss. Moscow, 2004, 52 p.
9. Tkachenko I.V. [The health of children and adolescents cured of hematological diseases]. Author's abstract of Doctor. diss. M. 2009, 64 p.
10. Ravitch – Scherbo I.V., Kiyan I.G., Rumyantsev A.G., et al. [Psychological characteristics of children with acute leukemia]. «Questions of Psychology», 2004, №6, pp. 84–92.
11. Politova E.A., Zavadenko N.N., Rumyantsev A.G. [Neuromuscular disorders in the treatment of acute leukemias and lymphomas]. Oncohematology, 2013, №4, pp. 24–31.
12. Tkachenko I.V., Rumyantsev A.G. [Immune dysfunction children cured of hematological diseases]. Questions Practical Pediatrics, 2009, №4, pp. 93–95.
13. Zeitlin G.Y., Konovalov, M.V., Vashura A.Y., Rumyantsev A.G. [Methodological and organizational and methodological problems of Clinical Nutrition in pediatric oncology]. Pediatric Oncology, 2012, №3, pp. 11–12.
14. Dosimov A.Z. [Medical, social and psychological status and results of complex rehabilitation of children with acute lymphoblastic leukemia]. The Abstract of Cand. diss. M. 2008, 26 p.
15. Askins M.A., Moore B.D. Preventing Neurocognitive Late Effects in Childhood Cancer Survivors. J. Child Nevrol, 2008, 23, 1160–1171.
16. Rumyantsev A.G., Zhuravlev A.K., Gulaya M.D., Mikhailchik S.V. [Features of the psychological state in cancer in children]. M. Media Medicine Press, 2013, 160 p.
17. Moore B.D. Neurocognitive outcomes in survivors of childhood cancer. J. Pediatr Psychol, 2005, 30, 51–63.
18. Butler R.W., Copeland D.R., Fairchough O.J. et al. A Multicenter Randomized Clinical Trial of Cognitive Remediation Program for Childhood Survivors of Pediatric Malignancy. J. Consult Clin Psychol, 2008, 76 (3), 367–378.
19. Nathan P.C., Patel S.K., Dille K. et al. Guidelines for identification of Advocacy for and intervention on Neuro cognitive Problems in Survivors of Childhood Cancer. Arch Pediatr. Adolesc. Med., 2007, 161 (8), 798–806.
20. Peterson C.C. Drofar D. Family impact of Neurodevelopmental Late Effects in Survivors of Pediatric Cancer. Clin Child Psychol Psychiatry, 2006, 11, p. 349–366.
21. Zeitlin G.Y., Volodin N.N., Rumyantsev A.G. [Modern approaches and directions of rehabilitation of children with cancer]. Journal of regenerative medicine. – 2014, – №5. – P. 2–9.
22. Kotyukova A.J. [Methods of psychological adjustment as part of the rehabilitation of oncology patients]. Journal of regenerative medicine. – 2014, – №5. – P. 18–20.

РЕЗЮМЕ

Успехи в лечении детей с гематологическими и онкологическими заболеваниями требуют разработки технологий медицинской, нейро-когнитивной и психолого-социальной реабилитации выздоровевших больных. В статье на основании анализа поздних эффектов и отдаленных результатов лечения больных предложена концепция мультидисциплинарной онтогенетической реабилитации, обеспечивающей индивидуальную траекторию развития, образования и социальной адаптации больных детей. Концепция реабилитации онкологических больных основана на данных мета-анализа поздних эффектов заболевания и агрессивного лечения во всех случаях, требующих индивидуальной междисциплинарной оценки нарушений в нейро-когнитивной, нервно-мышечной, физической и социальной сфере, на основе которых устанавливается реабилитационный диагноз, требующий научно-обоснованных методов коррекции.

Ключевые слова: детская онкология, детская гематология, нейро-когнитивная, физическая, медицинская реабилитация, психолого-социальная реабилитация, реабилитационный диагноз, междисциплинарный план реабилитационных мероприятий для детей с гематологическими и онкологическими заболеваниями.

ABSTRACT

Advances in treatment of children with hematological and oncological diseases require development of technologies of medical, neuro-cognitive and psycho-social rehabilitation of cured patients. Based on the analysis of late effects and long-term results of treatment of patients in the article proposed the concept of multidisciplinary ontogenetic rehabilitation, that provides an individual trajectory of development, education and social adaptation of sick children. The concept of rehabilitation for patients with oncological diseases is based on the data of the meta-analysis of delayed effects of the disease and aggressive treatment in all cases that require individual interdisciplinary assessment of disorders in neurocognitive, neuromuscular, physical and social spheres, on the basis of which a rehabilitation diagnosis requiring evidence based methods of correction is made.

Keywords: pediatric hematology, pediatric oncology, medical rehabilitation, neuro-cognitive rehabilitation, physical rehabilitation, psycho-social rehabilitation, rehabilitation diagnosis, interdisciplinary plan of rehabilitation activities for children with hematological and oncological diseases.

Контакты:

Гуркина Мария Вячеславовна. E-mail: maria.gurkina@fccho-moscow.ru